FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947

THESE

N° 801

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Jean RAFFRAY

Né le 19 Août 1920, à Saint-Brieuc (Côtes-du-Nord).

Présentée et soutenue publiquement le 16 *Décembre* 1947

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES CHOLESTEATOMES SUPRASELLAIRES

Travail du Service neuro-chirurgical du Professeur Agrégé PUECH.
(Hôpital Sainte-Anne).

Président : M. VELTER, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1947

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : **RAFFRAY.**

Prénoms : **Jacques, Jean.**

Date de soutenance : 16 Décembre 1947.

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

RAFFRAY (Jacques, Jean). — Contribution à l'Etude des cholestéatomes suprasellaires. — Paris, Imp. R. Foulon, 1947, *in*-8°, 60 *p.*, 3 *fig.*

(*Thèse Vétér.* (*Et.*), *Paris* 1947, *N°* .....).

RAFFRAY (Jacques, Jean). — Contribution à l'Etude des cholestéatomes suprasellaires. — Paris, Imp. R. Foulon, 1947, *in*-8°, 60 *p.*, 3 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1947, *N°* .....).

RAFFRAY (Jacques, Jean). — Contribution à l'Etude des cholestéatomes suprasellaires. — Paris, Imp. R. Foulon, 1947, *in*-8°, 60 *p.*, 3 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1947, *N°* .....).

RAFFRAY (Jacques, Jean). — Contribution à l'Etude des cholestéatomes suprasellaires. — Paris, Imp. R. Foulon, 1947, *in*-8°, 60 *p.*, 3 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1947, *N°* .....).

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543514_0033

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947 **THESE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Jean RAFFRAY

Né le 19 Août 1920, à Saint-Brieuc (Côtes-du-Nord).

Présentée et soutenue publiquement le 16 *Décembre* 1947

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES CHOLESTEATOMES SUPRASELLAIRES

Travail du Service neuro-chirurgical du Professeur Agrégé PUECH.
(Hôpital Sainte-Anne).

Président : M. VELTER, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1947

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... LÉON BINET.
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... JEAN VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ff OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	ff MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques médicales	BENARD (H.). CHABROL. HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLERY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL. LEVY-SOLAL. PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	BESANÇON(JUSTIN)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine du Travail	DUVOIR.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.

	MM.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales	ff DE GENES.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*)	RICHET (Charles).
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (H.).
Stomatologie	DECHAUME.
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	LAROCHE (G.).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*), OLIVIER (*Anatomie*),

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	CORDIER. DELMAS. N.. ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE. Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET. FASQUELLE.
Biochimie médicale	ETTORI. SCHAPIRA.
Dermato syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD. DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER. DEPARIS.
Médecine légale	DESOILLE.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET. MAYER. SUREAU. VARANGOT.
Ophtalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laryngologie	AUBIN.
Parasitologie	BRUMPT, L. C.
Pathologie chirurgicale	FEVRE. HUGIER. LEGER. MERLE d'AUBIGNÉ

	MM.
Pathologie chirurgicale	PADOVANI. PATEL. ROUX. RUDLER. SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET. CACHERA. DECOURT. DREYFUS (G.). FAUVERT. GARCIN. HAMBURGER. KOURILSKY. LAMY. LENEGRE. MARCHAL. MAURIC. SOULIE.
Pédiatrie	LAPLANE. MARIE (J.).
Pharmacologie	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON. PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiâtrie	BARUK.
Thérapeutique Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE, R.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE. BASSET. DE GAUDART D'ALLAINES. FUNCK-BRENTANO. GATELLIER. MENEGAUX.
Clinique médicale	BARIETY. BOULIN. CHEVALLIER. COSTE.

	M.
Clinique médicale	DE GENNES. HAGUENAU. MOLLARET. MOUQUIN. TURPIN.
Clinique obstétricale	ECALLE. LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.
Clin. otho-rhino-laryngologique	HALPHEN.

V. — CHARGES DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef	Dr A. HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, *l'Ecole a arrêté que les opinons émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MON FILS

A MON FRERE

MEIS ET AMICIS

A Monsieur le Professeur E. VELTER

Professeur Agrégé d'Ophtalmologie à la Faculté
Ophtalmologiste de l'Hôtel-Dieu
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Hommage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur DESVIGNES

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et à qui nous devons de précieux enseignements.

Témoignage de notre très sincère et respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur GUILLAUMAT

Ophtalmologiste de la Clinique Nationale des Quinze-Vingts

A qui nous devons toute notre initiation ophtalmologique.

Qu'il veuille bien agréer ce témoignage vraie de notre profonde reconnaissance pour son exemple, son enseignement et sa bienveillance quotidienne.

A Monsieur le Docteur PUECH

Qui a bien voulu nous accueillir dans son service.

Témoignage de notre très sincère et respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur M. BRUN

Neuro-Chirurgien Adjoint des Asiles

Qui nous a aimablement procuré les renseignements dont nous avions besoin.

Hommage de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. KALT

Ophtalmologiste de la Clinique Nationale des Quinze-Vingts

A MADAME LE DOCTEUR SCHIFF-WERTHEIMER

Ophtalmologiste de la Clinique Nationale des Quinze-Vingts

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. DUBOIS-POULSEN

Ophtalmologiste de la Clinique Nationale des Quinze-Vingts

En témoignage de respectueuse reconnaissance.

A NOS MAITRES
DES HOPITAUX DE RENNES

Où nous avons commencé nos études de Médecine.

A Monsieur le Professeur MARQUIS
ET
A Monsieur le Docteur CHEVREL (*in memoriam*)

Dont nous avons été l'externe.

A Monsieur le Docteur LEGRAND
Ancien Interne des Hôpitaux de Lille
Chirurgien de l'Hôpital de Dinan

Dont nous avons été l'interne.

A MES AMIS
les Docteurs :
RAIMBOURG, GUIBERT, G. LEBLOND

GÉNÉRALITÉS — HISTORIQUE

Les récents progrès de la neuro-chirurgie ont permis de mieux connaître et de préciser la symptomatologie, le diagnostic, la variété et la fréquence des tumeurs intra-crâniennes. Parmi celles-ci, les cholestéatomes sont des tumeurs rares, mais non pas exceptionnelles. Pour CUSHING, leur fréquence est de 0,6 % (15 cas sur 2.500 tumeurs vérifiées).

Pour BAILEY de 0,5 %; TOOTH 0,4 %; FOORSTER 0,66 %.

Il semble donc que l'on trouve un cas de cholestéatome sur 200 tumeurs du névraxe, et parmi les multiples affections touchant la région supra-sellaire, l'une des plus rares est le cholestéatome.

C'est généralement à CRUVEILHIER qu'on rapporte la premières description d'un cholestéatome typique.

En 1829, il décrit complètement un cas personnel.

C'est une tumeur, dit-il, « extérieurement d'un éclat métallique comme de l'argent ou comme une perle de la plus belle eau... L'intérieur était de couleur blanc-jaune, de la consistance de la cire douce. La tumeur était recouverte d'arachnoïde adhérente ». Malheureusement, il ne donne pas de description histologique, seulement une analyse chimique : « La substance cristalline nacrée présente tous les caractères de la cholestérine, la matière concrète est d'une substance approchant de très près la stéarine ».

A cette tumeur, il donna le nom de « tumeur perlée », terme encore en usage, surtout dans les pays anglo-saxons.

Mais c'est à LEPRESTRE que revient l'honneur d'avoir publié le premier, en 1828, sous le nom de « tumeur adipociforme » le premier cas de cholestéatome : tumeur d'un blanc opaque, d'une densité plus grande que celle du cerveau. Il note l'aspect mamelonné, brillant, perlé. A la coupe, elle paraît formée de couches concentriques, unies entre elles par des couches de tissu cellulaire. Il n'y observe aucune trace de vaisseau.

Certains prétendent que VERATTUS, le premier, en 1741, avait donné la description d'une tumeur « riche en cheveux » et que DUMÉROL, en 1807, avait montré à l'Académie le modèle en cire d'une tumeur extérieurement blanche et argentée, blanc-grisâtre à son intérieur, située dans le IV^e^ ventricule, mais sans aucune description symptomatologique ou clinique.

Il faut attendre 1834 pour que PEYROT donne la description d'une tumeur « grosse comme une noix, formée de paillettes nacrées et tout à fait comparable à celle déjà décrite par CRUVEILHIER ».

C'est J. MULLER qui, en 1838, emploie pour la première fois le terme de cholestéatome en publiant deux cas de « Geschichtete pulmutter gläzende Fettgeschwülste ».

ADAMS, en 1851, en Angleterre, en donne la première description histologique.

En 1854, VON REMAK publie de nouveaux cas et émet l'hypothèse de leur origine à partir d'un épithélium en situation aberrante.

WIRCHOW, en 1855, montre que ces tumeurs naissent non pas aux dépens des méninges, mais du diploë.

En 1856, ERMASH publie le premier cas opéré d'une tumeur née de la voûte osseuse, développée vers la région frontale.

En 1875, EPPINGER décrit le premier cas de localisation médullaire.

Diverses observations se succèdent alors, n'apportant aucune nouveauté. Les hypothèses sur l'origine des cholestéatomes s'ébauchent.

Et si, en général, on admet leur nature épithéliale, pour plusieurs auteurs et, PERLS (1877) en particulier, ils prendraient naissance « aux dépens de l'endothélium des espaces nerveux lymphatiques ». SPILLMANN et SCHIMTT, en France, admettent une origine épendymaire.

Un gros travail de synthèse est publié en 1897 par BOESTRÖM qui affirme l'origine des cholestéatomes à partir d'éléments embryonnaires de la peau, à un stade assez tardif, après avoir passé en revue les trente-deux cas publiés, plus ses cas personnels. Il les nomme « épidermoïdes piaux » et les compare aux « dermoïdes piaux », qui eux, sont nés d'un type embryonnaire plus précoce, pouvant édifier des éléments de tissus aussi bien endothélial qu'épithélial ».

En 1900, BLUMER, à propos d'un cas personnel dont la nature lui paraît endothéliale, propose une division en deux groupes :

— épithélial, le plus important,
— endothélial.

BAILEY, en 1920, réunit les soixante-deux cas publiés, parmi lesquels le premier cas de cholestéatome suprasellaire, vérifié opératoirement, concernant un malade de CUSHING (1919). Il donne une description histologique précise, restée classique depuis. Il incline plutôt pour la théorie épithéliale, mais sans se prononcer formellement.

CUSHING, en 1922, donne un nouveau cas de cholestéatome développé dans la région pariéto-temporale, ayant son origine dans le diploë de l'os temporal.

En 1924, BAILEY groupe plusieurs cas nouveaux.

En 1925, KAKESHITA se montre partisan de la théorie endothéliale en publiant deux cas personnels (Institut neurologique de Vienne).

Puis de nombreuses observations se succèdent, permettant d'approfondir les symptômes particuliers sur le plan clinique, radiologique, et surtout le traitement, purement neuro-chirurgical, et les complications post-opératoires possibles.

Les cholestéatomes ont leur siège d'élection au niveau de la base du crâne, particulièrement de la protubérance et du diencéphale, s'étendant vers l'angle ponto-cérébelleux ou le IV^e^ ventricule, ou vers la fosse temporale. Les localisations médullaires sont exceptionnelles.

Rares sont les cas de cholestéatomes supra-sellaires puisque jusqu'à présent il n'en existe que six cas publiés, vérifiés opératoirement, dans la littérature médicale mondiale, et un nouveau cas que nous rapportons, observé par Monsieur le Docteur DESVIGNES, dans le service d'ophtalmologie annexe aú service neuro-chirurgical de Monsieur le Docteur PUECH, à l'Hospice Sainte-Anne.

Avant de rapporter ces observations, nous dirons quelques mots sur l'anatomie pathologique et l'histologie de ces tumeurs.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Au point de vue macroscopique, l'aspect extérieur est caractéristique et constant; tumeur opaque, blanche, brillante nacrée, à surface mamelonnée. La capsule est assez facilement clivable en général, sauf en un point d'attache précis et limité à la pie-mère (point germinatif primitif).

Toutefois, au niveau du chiasma, le clivage est particulièrement délicat, en raison des rapports étroits et des adhérences avec celui-ci et les nerfs optiques.

A la palpation, c'est une tumeur ferme, sans dureté. La capsule est assez résistante, mais l'intérieur s'effrite facilement. Il est constitué par des lamelles imbriquées en bulbe d'oignon, d'aspect cireux, de consistance graisseuse, à odeur particulière.

Pas de vascularisation à l'intérieur : le cholestéatome ne saigne pas.

Le volume varie selon la situation et la durée de l'évolution, en général de celui d'une noix à celui d'une mandarine.

Le poids moyen varie de 20 à 40 grammes.

HISTOLOGIE

BAILEY, en 1920, en a donné une description histologique précise, restée classique depuis, à part quelques points de détail.

Il décrit quatre couches capsulaires de la superficie à la profondeur :

le stratum durum,
granulosum,
fibrosum,
cellulosum.

1) *Stratum durum* : c'est la couche la plus superficielle, couche conjonctive de fibres collagènes, d'aspect relativement homogène, pauvre en noyaux.

Elle est de moins en moins vasculaire à mesure que l'on se rapproche de la couche épithéliale.

Pour DIVRY et LECOMTE (1936), le stratum durum peut se continuer insensiblement dans le tissu nerveux qui montre à ce niveau une hyperplasie vasculaire notable.

H. ASKENAZI (1938) insiste sur « l'abondance des vaisseaux de calibre réduit dans le stratum durum, ainsi que leur voisinage très proche de l'épithélium ».

2) *Stratum granulosum* : constitue la couche essentielle de la paroi, épithéliale, constituée par un nombre variable de plans cellulaires, généralement quatre à cinq, parfois jusqu'à neuf ou dix. Les cellules sont polyédriques ou plus ou moins ovoïdes, relativement

grandes, séparées par des espaces inter-cellulaires, alors que pour BENDA il y aurait des ponts inter-cellulaires.

Les cellules possèdent un noyau grand et arrondi; on trouve des granulations de kérato-hyaline dans le cytoplasme. Les cellules deviennent de plus en plus aplaties, les noyaux moins gros, les granulations augmentent de la superficie à la profondeur.

3) *Stratum fibrosum* : couche niée par certains auteurs. Serait formée de cellules allongées, groupées en lamelles.

4) *Stratum cellulosum* : c'est la zone de desquamation de l'épithélium.

On peut distinguer, dans l'intérieur de la tumeur, deux parties : périphérique et centrale.

a) *Périphérique* : blanchâtre, formée par un agrégat de cellules cornées polyédriques, à contours nets, sans noyaux.

b) *Centrale* : même constitution, plus des cristaux ou aiguilles de cholestérine.

Les cholestéatomes sont donc de véritables « kystes épidermoïdes », à capsule formée de trois couches typiques : conjonctive, épithéliale stratifiée et celluleuse. La présence de cholestérine dans la tumeur n'est nullement essentielle, bien qu'étant la règle générale.

Leur origine est extrêmement discutée. Trois grandes théories ont eu chacune leurs partisans : théorie endothéliale, inflammatoire (mais ayant tendance de plus en plus à être délaissée) et épithéliale.

Actuellement, la théorie épithéliale est généralement admise : il y aurait inclusion embryonnaire d'une parcelle d'ectoderme semblable aux inclusions qui réalisent les kystes génitaux. Il semble que l'inclusion de l'ectoderme cutané doit être assez précoce, dans les premières semaines, quand « il recouvre directement

le mésenchyme qui donnera les méninges et que l'intimité entre ces deux éléments explique la possibilité de l'inclusion de l'un dans l'autre ».

L'inclusion à distance variable, selon les cas, donnerait les différentes variétés de cholestéatomes :

— extra-duraux,

— sous-duraux (parmi lesquels les cholestéatomes supra-sellaires),

— intra-ventriculaires,

— dans la substance cérébrale même.

OBSERVATIONS

L'observation que nous rapportons, est celle de MM. P. DESVIGNES, M. BRUN, G.-C. BOUNES.

Elle concerne une femme de trente-sept ans, adressée par le Docteur DESVIGNES, malade que nous avons eu l'honneur de revoir dernièrement encore dans son

Dans les *antécédents* de la malade, on retrouve :

— une pleurésie à l'âge de sept ans;

— une furonculose chronique à l'âge de treize ans;

— à l'âge de vingt et un ans, va consulter un oculiste pour un orgelet et une conjonctivite chronique.

C'est au cours de cette consultation qu'est mise en évidence une cécité presque complète de l'œil droit, dont la malade ne s'était pas aperçue. La vision aurait été, dès cette époque, de 1/10 de l'œil droit. Aucun traitement n'a été alors institué et l'état est demeuré stationnaire jusqu'en 1947.

En février 1947, la malade se plaint : de céphalées bi-temporales et sus-orbitaires, qui irradient à tout l'hémi-crâne gauche. Ces douleurs, qui surviennent sans horaire précis, sont un peu atténuées par les analgésiques habituels.

Ni nausées.

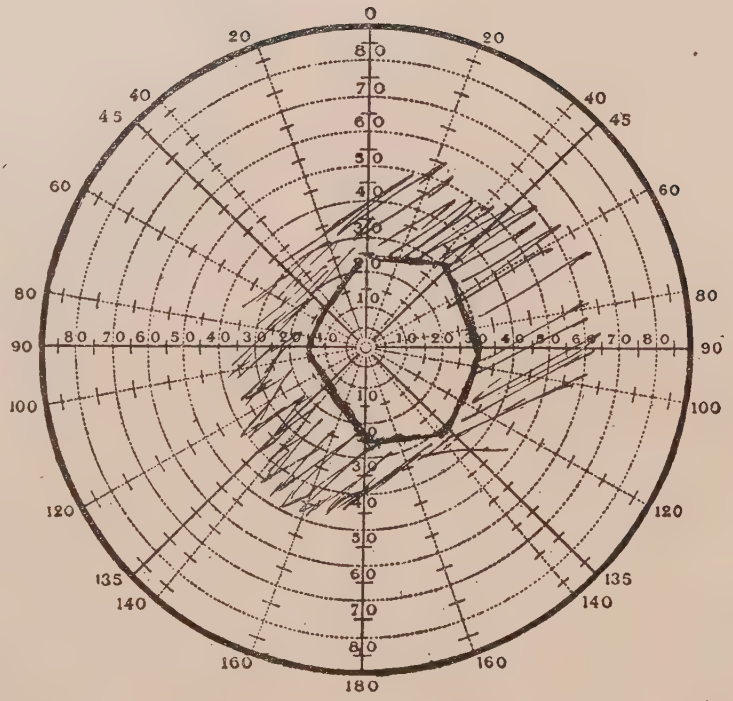
Ni vomissements.

Ni sensations vertigineuses.

La malade va consulter à l'Hôtel-Dieu : des radiographies crâniennes sont pratiquées qui montrent des anomalies de la selle turcique.

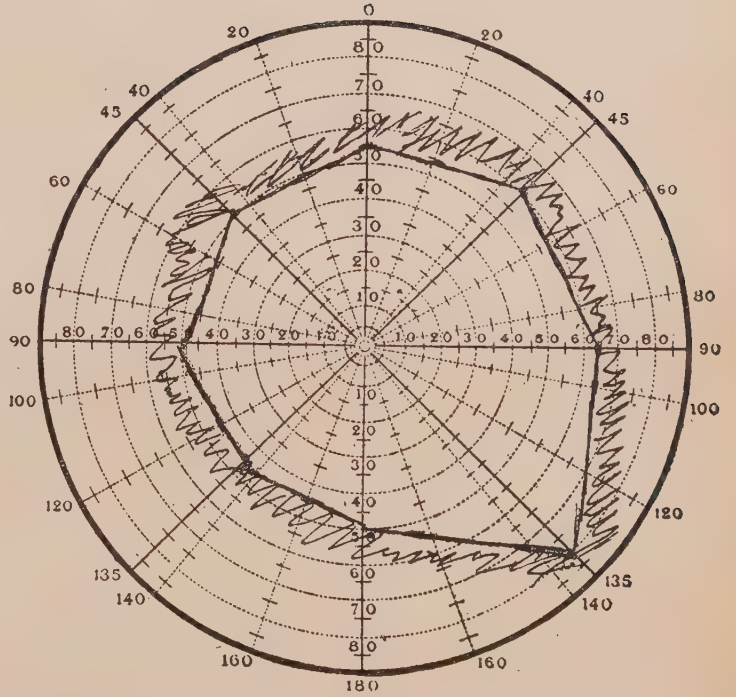
La malade est alors dirigée sur le centre neuro-chirurgical de Sainte-Anne.

Schéma C. V. n° 1 Mme E... R... Le 14 mars 1947



V. O. D. 1/10

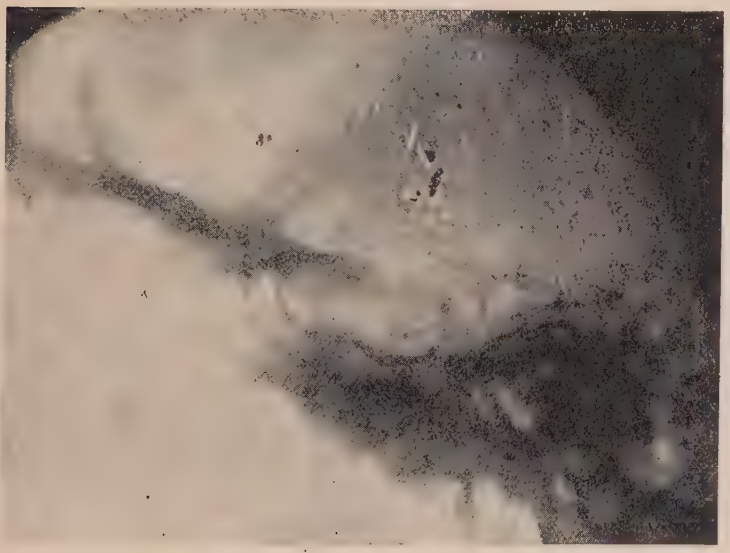
Index blanc 3 mm.



V. O. G. 10/10

A ce moment, elle se plaint toujours d'hémi-crânie gauche, surtout mastoïdienne, mais n'accuse pas de trouble visuel de l'O. G.

L'examen systématique ne montre alors aucun signe neurologique, en dehors d'une légère paralysie faciale gauche. Mais on trouve :



— *un syndrome oculaire* avec : rétrécissement serré du champ visuel droit, plus marqué dans le secteur temporal (cf. schéma C. V., n° 1). L'acuité de l'œil droite n'est que de 1/10.

Au fond d'œil, on note une atrophie optique à bords nets.

— un champ visuel gauche normal. L'acuité de l'œil gauche est de 10/10.

Au fond d'œil, la papille est un peu pâle, à bords nets.

— *un syndrome radiologique*, avec :

une selle turcique agrandie dans le sens antéro-postérieur, présentant un peu l'aspect de la selle en oméga ;

des apophyses clinoïdes antérieures épaissies ;

des trous optiques légèrement agrandis, le gauche plus que le droit ;

— *quelques troubles infundibulo-hypophysaires* frustes. On note une soif légèrement exagérée.

Quelques périodes de faim anormale, mises sur le compte de troubles digestifs dysentériformes intermittents.

Pas de troubles du sommeil, sauf une insomnie relative depuis le mois de février 1947. Jamais de somnolence.

Au point de vue endocrinien, une morphologie normale : taille : 1 m. 65 — poids : 65 kgs.

— Des règles assez irrégulières, avec un cycle de vingt à vingt-cinq jours ; il y a deux ans, aménorrhée de plusieurs mois après une période de dépression.

— Frigidité complète.

— *Au point de vue psychique*, c'est une malade qui présente une grande susceptibilité, des accès dépressifs fréquents. Depuis l'apparition des céphalées, on note une certaine irritabilité.

Le *diagnostic clinique* est celui de tumeur supra-chiasmatique ou gliome du chiasma.

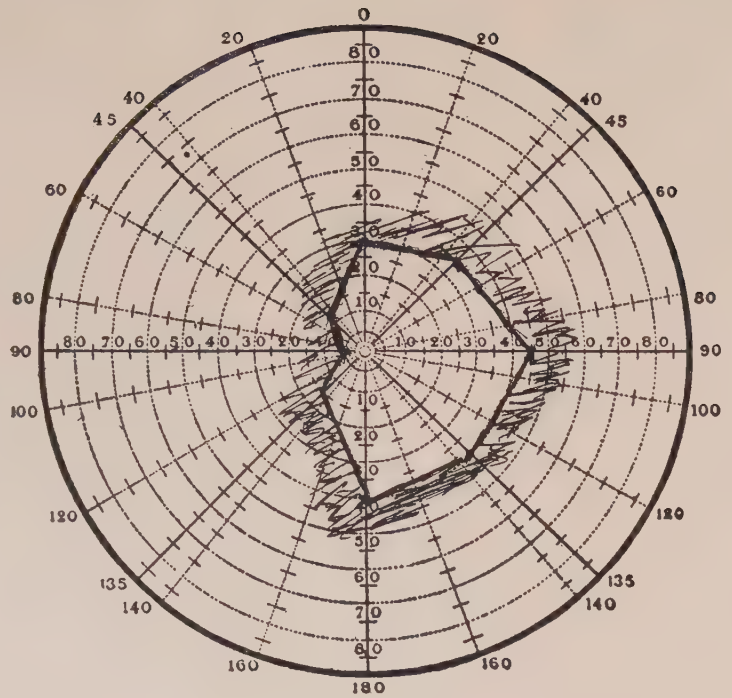
Une exploration est décidée.

L'intervention est pratiquée le 2 juin par le Docteur Brun.

« Volet ordinaire des hypophyses. Dure-mère non tendue, battante. Incision de la dure-mère : légère méningite séreuse. Exploration en direction des nerfs optiques. On voit le nerf optique droit et à côté de lui, une masse tumorale recouverte d'une arachnoïde épaisse. L'incision de cette arachnoïde laisse évacuer une purée de l'intérieur de la tumeur.

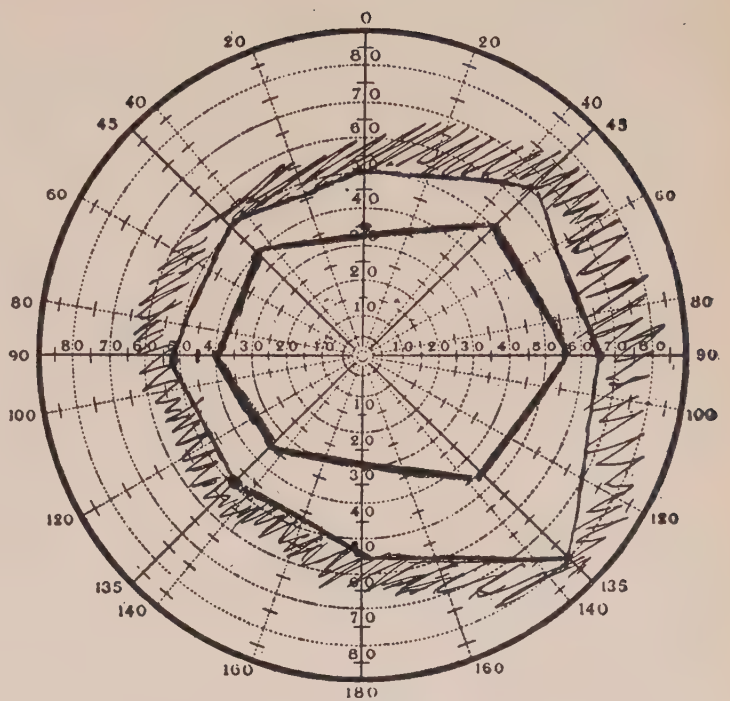
Cette purée ressemble à du cholestéatome.

Agrandissement de l'ouverture arachnoïdienne qui forme la paroi de la tumeur. Curettage de celle-ci pour prélèvement et, enfin la majeure partie de cette tumeur est évacuée par lavage au sérum tiède. La cavité est complètement vidée. La tumeur avait la



V. O. D. 1/10

Index blanc 3 mm.
Index rouge 3 mm.



V. O. G. 10/10

taille d'une noix. Hémostase. Fermeture de la dure-mère. Fermeture ».

Compte-rendu histologique : cholestéatome de structure absolument typique; lamelles concentriques athéromateuses. Pas de noyaux visibles (Docteur NAUDASCHER).

Les *suites opératoires* sont bonnes; la malade a présenté le 20 juin une petite poussée fébrile avec vomissements. Mais aucun signe méningé ne pouvait faire soupçonner la méningite puriforme aseptique qui succède si fréquemment à l'ablation des cholestéatomes et tout rentre dans l'ordre en quelques jours.

Le 26 juin, la malade commence à se lever, quelques douleurs sus-orbitaires droites subsistent.

Le 27 juin, un examen oculaire montre une vision et un champ visuel inchangé.

Nous avons revu la malade le 17 octobre.

Etat oculaire sans modification (cf. schéma C. V.). Bon état général.

***

Nous rapportons maintenant les six cas de cholestéatome supra-sellaire vérifiés opératoirement et rapportés antérieurement.

Le premier cas est celui de H. CUSHING (1919), rapporté par P. BAILEY.

Il s'agit d'un enfant de treize ans, R... R... Entre le 27 février 1919.

Depuis six ans, maux de tête fréquents, violents, de la région frontale, non accompagnés de vomissements ou de troubles de la vision.

Depuis onze mois, baisse progressive de la vision de l'œil droit qui amène la cécité complète de cet œil en six mois.

Depuis six mois également, baisse progressive de la vision de l'œil gauche.

Examen général :

Tête petite sans signe d'hydrocéphalie. Les rayons X montrent une absorption dans la région frontale.

L'enfant est bien développé; plutôt petit, mais bien proportionné. Mains petites.

Pas d'obésité.

Caractères sexuels : adolescence précoce.

Aucun signe de dystrophie évident.

Examen oculaire :

Cécité complète O. D.

Hémianopsie temporale O. G.

Acuité visuelle O. G. 10/70.

Strabisme convergent de l'O. D.

Fond d'œil droit : atrophie optique primitive à bords nets.

Fond d'œil gauche : même aspect.

Faible nystagmus dans le regard extrême gauche.

B. W. négatif.

Métabolisme basal — 14.

Sort le 4 mars 1919.

Revient le 21 avril 1919.

Acuité visuelle O. G. : 10/100.

Le 12 septembre 1919 : acuité visuelle O. G. : 5/100.

Opéré le 20 septembre 1919 par Harvey Cushing.

Anesthésie très lente pendant quarante-cinq minutes avant d'obtenir une anesthésie satisfaisante. Incision frontale. Incision de la dure-mère donnant issue à un abondant L. C. R. Avec l'idée qu'une large ouverture serait nécessaire pour ponctionner le III^e^ ventricule, incisions dans trois directions. A travers le lobe frontal, ponction infructueuse à l'aide d'une aiguille, du III^e^ ventricule. Repérage du nerf olfactif droit. Repérage du nerf optique droit dans son foramen; le N. O. semble petit. A gauche du nerf, on repère une « tumeur perlée » de la grosseur d'une balle de golf. Curettage, mais extirpation complète de la capsule impossible par

suite des adhérences, particulièrement avec le chiasma. En fait, les deux nerfs optiques sont plus ou moins englobés dans la tumeur, le gauche semblant même plus petit que le droit bien qu'il transmette encore les impressions lumineuses.

Ablation aussi complète que possible de la tumeur. Fermeture sans drainage.

Suites opératoires :

Pendant deux semaines, malade agité; tousse, crie et bouge incessamment. Répond bien aux questions, mais après un effort assez long.

Mouvements involontaires rendant la marche impossible.

Pas de Babinski.

Pas de dysarthrie ni dysphagie.

Insomnie. Cris et pleurs sans aucune raison. S'il avait été plus agité, on aurait pu faire le diagnostic de lésion lenticulaire par trouble circulatoire.

Ces symptômes disparaissent progressivement et tout est normal à la fin de la troisième semaine.

Immédéiatement après l'intervention, vision très faible, mais difficile de faire un bon examen.

A la fin de la troisième semaine, l'acuité visuelle de l'O. G. est de 5/20.

Température normale le dix-neuvième jour.

20 *octobre* 1919 : va bien, vision exceptée.

Commentaires :

Il y avait lieu de se demander si l'intervention s'imposait dans ce cas.

Pratiquement, on ne trouvait aucun signe pituitaire et la selle turcique était normale. Avec sa cécité de l'O. D., il était impossible de prouver qu'il y avait ou non hémianopsie homonyme. (De plus, la mère voulait un pronostic exact, à la fois visuel et vital, avant l'intervention.)

Examen histologique : vraie tumeur perlée : cholestéatome supra-sellaire.

Dans le deuxième cas de CUSHING (1922) :

Il s'agit d'un homme de quarante ans, porteur d'antécédents tuberculeux, qui, depuis cinq ans, se plaint de violentes céphalées frontales.

Baisse de la vision de l'œil gauche dès le début des maux de tête, baisse progressive jusqu'à la cécité en deux ans. En même temps, baisse de la vision de l'œil droit qui, au moment de l'intervention est réduite à la perception des larges objets dans le quadrant nasal inférieur.

Le fond d'œil montre une atrophie optique bilatérale, de type primitif, à bords nets.

Selle turcique normale.

Impuissance depuis un an. Sujet très irritable.

A l'intervention, on découvre un volumineux cholestéatome, faisant saillie entre les nerfs optiques et s'enfonçant vers la selle. La portion sellaire est enlevée, mais elle ne constitue qu'une partie d'une tumeur perlée beaucoup plus importante s'allongeant vers la tente du cervelet.

Suites opératoires normales, mais aucune amélioration de la vision.

En 1932, H. OLIVECRONA publie deux observations typiques de cholestéatome supra-sellaire :

Dans la première, il rapporte le cas d'une jeune femme G... M..., âgée de dix-neuf ans, qui ne présente aucun trouble jusqu'en 1925. Elle se plaint alors de « voir double ». Cette diplopie persiste un mois et disparaît, mais elle s'aperçoit qu'elle ne voit plus aussi bien qu'auparavant. Par ailleurs, aucun symptôme : ni maux de tête, ni vomissements.

En mai 1928, elle consulte un oculiste parce qu'elle est gênée

pour lire. Il trouve à ce moment une acuité visuelle : O. D. : 0, O. G. : 0,4.

Au fond d'œil : atrophie optique très nette bilatérale.

Traitement $\sum$ pendant deux ans.

La vision centrale de l'œil gauche reste pratiquement stationnaire, mais il se produit une diminution lente et progressive du champ visuel du côté temporal.

La malade est envoyée en 1930 par le Docteur Dymling.

Diagnostic :

Tumeur supra-sellaire. Mais au moment d'entrer à l'hôpital, elle retourne chez elle et ne revient qu'en janvier 1931.

A son entrée à l'hôpital, elle ne se plaint que de sa mauvaise vision.

Réglée à treize ans, toujours normalement depuis.

Peau normale.

Caractères sexuels secondaires normalement développés.

Métabolisme basal + 34.

Examen oculaire :

Mydriase bilatérale, mais réflexes photo-moteurs + (plus vifs à gauche).

V. O. D. : 0.

V. O. G. : 0,1, mais le champ visuel est réduit au quadrant nasal inférieur.

Fond d'œil :

O. D. G. : atrophie optique marquée.

Macula normale.

Les vaisseaux semblent normaux.

Examen neurologique :

R. A. S.

Radios :

Sulcus chiasmaticus élargi.

Trous optiques agrandis (6 à 7 mm.).

Aucune calcification supra-sellaire.

Le *diagnostic* de la nature de la lésion est difficile à déterminer. En raison de l'âge de la patiente, on pouvait penser à un crânio-pharyngiome, malgré le manque de calcifications supra-sellaires. Mais l'absence totale de signes hypophysaires ne pouvait s'accorder avec ce diagnostic, car dans les cas de ce type les signes hypophysaires sont ordinairement très marqués et, en outre, la radio ne montrait aucune déformation des clinoïdes postérieures.

— Gliome du chiasma ? Mais pas de signe d'extension vers le III[e] ventricule, en dépit de la longue évolution de la maladie.

— Adénome ou méningiome supra-sellaire ? Mais l'âge de la malade est défavorable.

Néanmoins, on pense plutôt à un méningiome supra-sellaire.

L'intervention a lieu le 29 janvier 1931. Elle permet l'extraction d'un cholestéatome supra-sellaire typique, de la grosseur d'une balle de golf, écrasant les nerfs optiques et le chiasma. Mais la capsule, très fine, adhérente aux gros vaisseaux de la base, ne peut être enlevée.

Suites opératoires normales, à part une polyurie transitoire (mais jamais plus de deux litres par vingt-quatre heures).

En juin 1931, cinq mois après, la malade est en bonne santé. L'acuité visuelle de l'œil gauche est remontée de 0,1 à 0,3, mais le champ visuel reste inchangé.

La deuxième observation d'H. Olivecrona a trait à une femme de vingt-sept ans, E... E...

Depuis l'âge de neuf ans, elle souffre de céphalées localisées au-dessus de l'œil droit, irradiant jusqu'à la région occipitale ; douleurs pas très sévères, cédant à l'aspirine ou aux calmants habituels. (Ces maux de tête diminuent d'ailleurs considérablement cinq ans après le début de la baisse de la vision de l'œil droit.)

En 1926 (elle a vingt et un ans), elle consulte un spécialiste

parce qu'elle ne voit plus de l'O. D. Celui-ci trouve une bonne projection lumineuse seulement dans une portion du champ nasal.

L'œil gauche est normal.

Un an plus tard, elle est complètement aveugle de l'œil droit.

En septembre 1930, baisse de l'acuité visuelle dans le champ temporal de l'O. G., où, quelques mois après, elle n'a même plus de P. L.

La malade consulte alors le Docteur Rœder, à Oslo, qui l'envoie au Docteur Olivecrona, le 21 juin 1931, avec le diagnostic de tumeur supra-sellaire.

A l'examen :

Malade normalement développée.

Toujours bien réglée.

Peau normale.

Métabolisme basal : + 4 %.

Examen oculaire :

Faible strabisme convergent de l'œil droit.

Mouvements oculaires normaux.

Pupille :

O. D. : pas de réaction à la lumière.

O. G. : normale à la lumière et l'accommodation.

Fond d'œil droit : atrophie optique à bords nets.

Fond d'œil gauche : papille très pâle, surtout du côté temporal. Artères étroites.

V. O. D. : 0.

V. O. G. : 0,9.

Champ visuel O. G. :

Intégrité de la macula et du quarant nasal inférieur. Cependant, pour les petits index, constriction marquée même dans ce champ.

Examen neurologique :

Négatif.

A la radio :

La selle turcique est de dimensions normales, mais les apophyses clinoïdes antérieures sont érodées, le sulcus chiasmaticus est élargi et les deux trous optiques augmentés de volume.

Diagnostic :

Cholestéatome supra-sellaire.

Intervention le 2 février 1931 :

Volumineux cholestéatome recouvrant les nerfs optiques. Le nerf optique droit est complètement enfoui dans les masses du cholestéatome, le gauche également, mais mal vu au cours de l'intervention. La tumeur envahit également les canaux optiques.

Après l'intervention : V. O. D. G. : 0.

Va bien. Sort au bout de trois semaines.

Revient quelques jours après : température : 39°-40°, le pouls n'est pas rapide.

Réintervention le 3 mars 1931 : anesthésie locale. Dure-mère très tendue. Après élévation du lobe frontal, on voit que l'ouverture de la capsule s'est refermée. Réouverture donnant issue à un pus jaune et granuleux. Examen immédiat : aucun microorganisme. Cultures ultérieures négatives.

Suppuration aseptique causée par la désintégration du cholestéatome.

La malade guérit, mais vision toujours nulle.

En 1936, Messieurs les Docteurs Marcel DAVID, A. LACROIX, S. THIEFFRY et M. BRUN publient un nouveau cas dans la « Revue Neurologique », et ils précisent, dans un beau travail, les éléments permettant d'établir le diagnostic de cholestéatome supra-sellaire, qu'OLIVECRONA, le premier, avait énoncé.

Voici leur observation, qui concerne un jeune garçon de onze ans, Ry... Victor, adressé à l'hôpital de la Pitié par le Docteur LACROIX (de Rouen) avec le diagnostic de syndrome chiasmatique.

Histoire de la maladie :

A l'interrogatoire, un fait domine l'histoire de l'affection : la perte apparemment rapide de la vision des deux yeux en juillet 1935.

En réalité, depuis le début de l'année 1935, l'enfant a ressenti quelques *céphalées fugaces* dans la région sus-orbitaire gauche, qu'il ne signale pas spontanément.

En juillet 1935, sans diplopie, sans qu'il accuse spontanément de modifications du champ visuel, il semble qu'il ait vu trouble pendant quelques jours. Il avait, par exemple, de la difficulté à monter les trottoirs et sa mère devait le prévenir. Après cette période d'amblyopie de quelques jours, se place l'épisode central de la maladie. Pour le malade et son entourage, c'est là le début de l'affection : un matin on l'a conduit à l'école, et en classe, vers dix heures, *brusquement il n'y voit plus,* ni de loin, ni de près. Au bout de quelques jours, il peut cependant lire sur son ardoise, mais ne voit pas de loin. On peut faire préciser qu'en juin 1935, l'enfant écrivait et lisait au tableau sans difficulté.

Il n'a, rappelons-le, à ce moment que des troubles de la vue. Il signale cependant qu'il a ressenti à plusieurs reprises des *douleurs abdominales* brusques dans leur apparition, durant peu de temps, sans localisation précise.

De juillet à octobre, les troubles de la vision persistent sans s'améliorer. Il ne peut lire ses livres, ne distingue pas facilement les couleurs, ne voit pas un ballon d'enfant à terre.

On l'amène le 2 octobre à la consultation de l'hôpital de Rouen pour ses troubles de la vision. Il est hospitalisé.

Les examens ophtalmologiques qui y sont pratiqués seront détaillés plus loin. Ils révèlent une atrophie optique bilatérale avec hémianopsie bi-temporale (Docteur Lacroix).

Pendant le séjour à l'hospice apparaissent de nouveaux troubles fonctionnels.

1°) *La céphalée,* précédée dans son apparition de larmoiement bilatéral. Elle se manifeste à divers moments de la journée, jamais la nuit, sous forme de crises douloureuses siégeant au-dessus de l'orbite gauche et à la région frontale gauche, sans irra-

diations vers les tempes ni l'occiput. Les crises sont extrêmement violentes au point de le faire pleurer. Il a l'impression que « son cerveau ballotte dans sa tête, qu'il résonne quand il marche ».

Pendant tout le mois d'octobre, il ressentira cette céphalée presque tous les jours.

2°) A plusieurs reprises, *il vomit* avec efforts les aliments qu'il vient d'ingérer.

3°) Enfin, il signale qu'il *s'endort facilement* au cours de la journée. Sans céphalée prémonitoire, il est pris d'une *envie invincible* de dormir, se couche sur une table, dort pendant une heure d'un sommeil profond et sans rêve.

D'ailleurs, l'apparition de ces nouveaux signes ne modifie en rien la vision.

Une P. L. montre un liquide parfaitement normal.

L'examen neurologique fait à Rouen dans le service du Docteur Lacroix n'a démontré qu'une exagération du réflexe rotulien gauche avec Babinski du même côté.

En somme, on a vu apparaître secondairement des signes vraisemblablement en rapport avec l'hypertension intra-crânienne. Le premier symptôme capital, autour duquel s'effacent tous les autres, c'est la baisse de la vision, et la constatation d'une *hémianopsie bi-temporale avec atrophie optique.*

Rien d'ailleurs dans l'anamnèse ne permet de rattacher valablement à une étiologie précise de tels troubles; aucun épisode infectieux, même minime, n'a précédé l'apparition des accidents.

C'est avec le diagnostic de syndrome chiasmatique que l'enfant est envoyé dans le service du Docteur Vincent, le 17 décembre 1935.

Il s'agit d'un enfant de onze ans, petit, mais bien proportionné, plutôt maigre. On ne note aucun signe de la période prépubérale; il existe une ectopie testiculaire bilatérale.

D'un *examen neurologique* complet, nous ne retiendrons que les faits suivants :

Un signe de Babinski gauche.

Une diminution de force musculaire du membre inférieur gauche extériorisée par la flexion combinée de la cuisse et du tronc (par contre, c'est la jambe droite qui tombe la première au cours de l'épreuve de Barré). Les épreuves de coordination des membres supérieurs, sont, dans l'ensemble, moins bien exécutées à gauche.

Des troubles dans le domaine des muscles innervés par le facial. La commissure labiale droite se contracte plus que la gauche; le pincement déclenche d'abord un mouvement de la commissure droite ; pendant le regard au plafond, les rides du front sont moins marquées à droite et, par contre, le sourcil droit s'élève plus haut du même côté.

Le crâne est de volume normal, sans point douloureux.

Seul est à noter en arrière, le relief exagéré de l'écaille occipitale.

Il n'y a pas de bruit de pot fêlé.

Depuis le début d'octobre, un certain nombre d'examens oculaires ont été pratiquées par le Docteur Lacroix et le Docteur Hartmann. En voici les comptes rendus successifs :

Examens oculaires :

7 octobre 1935 : *mydriase.* Vision inférieure à 1/10 pour les deux yeux. Environ 1/40.

Champ visuel :

Droit : normal du côté nasal, n'atteint que 10° du côté temporal.

Gauche : très étroit, réduit à un croissant du côté nasal; le point de fixation n'est pas compris dans le croissant.

Fond d'œil : O. D. G. Atrophie optique primitive.

17 octobre 1935 : champs visuels un peu plus étendus avec les mêmes caractéristiques.

16 novembre 1935 : la surface des champs visuels a diminué.

20 décembre 1935 : réflexes pupillaires paresseux. Mydriase. Vision O. D.-O. G. 1/50.

Champ visuel : ne conserve qu'un petit secteur nasal aux deux yeux.

Fond d'œil : atrophie optique à bords nets des deux côtés.

Examen O. R. L. : (Docteur WINTER, 20 décembre) :

Tympan : cicatrices à gauche.

Barany à droite et à gauche : réaction nette, complète, normale.

Nez actuellement infecté.

Sinus maxillaires clairs.

Radiographie :

Disjonction légère des sutures. Selle turcique, plutôt petite, mais de contours normaux. Pas de modification des apophyses clinoïdes antérieures; pas d'élargissement de la gouttière optique. Les trous optiques droit et gauche sont symétriques et de calibre normal.

Diagnostic clinique :

Syndrome chiasmatique probablement de nature inflammatoire (arachnoïdite opto-chiasmatique) avec réserves pour un crânio-pharyngiome.

Nécessité d'une exploration.

Intervention le 30 décembre 1935 par les Docteurs DAVID et BRUN, dans le service neuro-chirurgical de la Pitié. Anesthésie locale; position couchée, durée 2 heures 25.

« Un volet frontal droit pour exploration de la région hypophysaire est taillé sans difficultés. La dure-mère adhère fortement à l'os. Ponction de la corne frontale : ventricule petit, en place. Incision de la dure-mère : cerveau tendu et œdémateux. Le lobe frontal est cependant soulevé assez facilement. On aperçoit alors l'origine du nerf optique droit, au niveau où il pénètre dans le canal optique. Plus en arrière, le nerf est caché par une masse blanchâtre de dessous laquelle il semble sortir. En réclinant davantage le lobe frontal, on se rend compte que la masse blanchâtre constitue une tumeur supra-sellaire qui masque le chiasma et le nerf optique gauche. Incision de la capsule tumorale en dedans du nerf optique droit; puis curettage par cet orifice. La curette ramène des fragments de coloration blanc-nacré, analogues à de

la bougie et complètement avasculaires. On vide peu à peu la tumeur à la curette et à l'aspirateur. On dégage ainsi successivement la partie postérieure du nerf optique droit, le bord antérieur du chiasma et le nerf optique gauche. La capsule, très fine, adhérence en avant au tubercule de la selle et au « jugum sphénoïdale ». Elle se poursuit sur les nerfs optiques et le chiasma auxquels elle adhère intimement. Elle s'intrique enfin avec les gros vaisseaux de la base. On se garde bien d'arracher la capsule au niveau des nerfs et des gros vaisseaux. On respecte aussi toute la portion de capsule qui s'étend en arrière sous le chiasma, vers le III[e] ventricule. On a, finalement, entre les deux nerfs optiques, une cavité de la grosseur d'une noix. Les nerfs optiques sont courts, de coloration blanc-grisâtre et d'aspect modérément atrophique. Hémostase. Remise en place du volet osseux. Sutures musculaires et cutanées ».

Diagnostic histologique : cholestéatome.

Suites opératoires : tout à fait normales. La vision est demeurée stationnaire fin janvier 1936.

Un an plus tard, en 1937, Messieurs les Docteurs DEREUX, HARTMANN et LE BEAU publient un nouveau cas de cholestéatome supra-sellaire.

Il s'agit d'un homme de trente-deux ans, S..., sans aucun antécédent pathologique notable.

Début : hiver 1933-1934.

Trois sortes de symptômes :

a) Baisse de l'acuité visuelle O. D. à évolution progressive. Le récit du malade permet de préciser ce trouble de la vision ; il consiste en un rétrécissement graduel du champ visuel, commençant par la périphérie du segment temporal, puis envahissant tout ce segment, et enfin gagnant tout le segment nasal.

b) Diminution des rapports génitaux sans impuissance.

c) Une céphalée diffuse, à prédominance fronto-temporale bilatérale. Commence par une lourdeur de tête le matin et dure

toute la journée, mais elle n'est pas très intense et n'empêche pas l'exercice du métier du malade (chauffeur d'automobile). Ne donne pas d'insomnie. Augmentée en éclair par les efforts de toux, et, à leur occasion, se manifeste une obnubilation visuelle bilatérale très brève.

Ni nausées, ni vertiges, ni troubles mentaux, ni troubles moteurs.

L'évolution de la chute de l'A. V. O. D. est très rapide et dès l'été 1934, A. V. O. D. : 0.

Fin de l'été 1934 : baisse de l'A. V. O. G., mais ne semble pas débuter par un secteur.

Céphalée continue, identique, sans phénomènes nouveaux, augmentée par les efforts.

En mai 1935, assez rapidement, la vision disparaît complètement dans le secteur temporal gauche.

Le malade devient maître d'hôtel. Pendant l'été 1935, l'acuité visuelle de l'O. G. dans le segment nasal continue à diminuer.

Premiers mois de 1936, le malade consulte le Docteur Dnyck, de Cassel, qui fait pratiquer un examen par le Docteur Didier. Rien à signaler au point de vue O. R. L. Sinus intacts. C'est alors que nous avons l'occassion d'examiner ce malade.

Examen :

En dehors des symptômes oculaires, l'examen neurologique est entièrement négatif.

En particulier, il n'y a ni troubles de l'olfaction, ni aphasie, ni troubles mentaux, ni paralysie faciale. On note seulement un léger tremblement des mains, surtout à droite, alors que le sujet ne présente pas de signes d'éthylisme.

Examen ophtalmologique :

Les deux papilles sont blanches, surtout la droite, les bords sont nets. Veines rétiniennes dilatées, mais non sinueuses, artères grêles.

V. O. D. : 0; V. O. G. : 0,2.

Perte de la moitié temporale du C. V. O. G.

Motilité oculaire normale.

Examen général :

Peau froide avec tendance à la cyanose et à la sudation de tout le corps. Livedo sur les membres inférieurs. Barbe peu fournie, cheveux fins ; limite supérieure des poils du pubis horizontale. Reste du système pileux normal. (Noter en particulier l'existence de poils au niveau d'un mamelon aplasié.)

Obésité surtout abdominale : 88 kgs. pour 1 m. 70.

Pas de somnolence, pas de soif anormale.

Cœur, poumons normaux, mais essoufflement rapide et de temps en temps palpitations.

T. A. : 19-10. Pouls à 60. Seize respirations.

Urée sanguine : 0 gr. 30.

B. W. et Kahn négatifs.

Radiographies :

a) Cliché de face : condensation osseuse au niveau de la jonction sphéno-ethmoïdale.

b) Profil : clinoïdes antérieures amincies et écartées, bord antérieur de la selle moins vertical que normalement et un peu en avant de la saillie du tuberculum se creuse entre les clinoïdes, réalisant l'aspect de la selle en oméga.

c) Les deux trous optiques sont dilatés, leurs contours sont réguliers et d'opacité normale. Le trou optique droit est nettement plus grand que le gauche.

Δg : l'ensemble de ces signes permet de penser à l'existence, soit d'un gliome du chiasma, soit d'un méningiome supra-sellaire.

Intervention décidée.

Malade opéré le 5 juin 1936, par le Professeur Clovis Vincent.

Volet droit pour exploration chiasmatique. Le volet adhère et le sinus longitudinal est ouvert deux fois.

Ouverture de la dure-mère : l'espace arachnoïdien est distendu, feutré, blanc par endroit le long des vaisseaux. Ponction du ventricule : liquide d'abondance moyenne. Quand on atteint la base de la clinoïde, on aperçoit des brides arachnoïdiennes à l'embouchure de la vallée sylvienne. L'espace où devrait être le

nerf optique est recouvert par un épais enduit blanchâtre que l'on dilacère à la pince. A son entrée dans le trou optique, le nerf est mince, cannelé en long; plus loin il s'élargit. En dedans du nerf, la dilacération a ouvert une cavité dans laquelle on distingue des débris blanchâtres. Ce n'est pas le feutrage arachnoïdien habituel. La curette ramène une masse blanche, caractéristique du cholestéatome. On dégage une cavité du volume d'une noix, qui déprime fortement l'os en avant, entre les deux trous optiques. Le N. D. droit est accompagné en dedans et en dehors d'une coulée blanche que l'on enlève.

Prudemment on recherche le N. O. gauche. On dégage d'abord sur deux centimètres un cordon cylindrique rouge qui est la carotide, interne par rapport au nerf, dont la sépare une coulée de cholestéatome.

Le N. O., diminué de volume, cannelé en long, décrit une courbe à concavité interne; en le suivant en dedans, on arrive au chiasma qui est recouvert par la tumeur. L'hémostase est assurée.

Suture de la dure-mère, hémostase du sinus ouvert. Remise en place du volet.

Suites opératoires : pendant les premiers jours, température à 38°, pouls 80, respiration 22. T. A. : 12-8.

10 juin : pouls 55, malade un peu somnolent. Céphalée.

Une réouverture montre que le volet est en place, sans hématome, sans œdème cérébral.

Suites alors normales.

14 juin : température 37°. Pouls 65.

Mais les 19, 20, 21 juin, température à 39°. On prescrit alors 700 cc. de sérum physiologique par jour et à partir du 28 juin, sujet tout à fait normal.

En juillet, va très bien. Aucune modification de l'état antérieur.

Sort le 10 juillet. Depuis, impossible d'obtenir des nouvelles du malade.

C'est H. OLIVECRONA qui, se basant sur les deux observations de BAILEY et ses deux cas personnels, a défini, le premier, en 1932, la symptomatologie des cholestéatomes supra-sellaires, qui se caractérisait par :

— une atrophie optique primitive de développement excessivement lent, avec hémianopsie bi-temporale, chez une personne jeune;

— une selle turcique essentiellement normale, mais avec agrandissement de la gouttière optique et des trous optiques;

— une complète absence de manifestations d'ordre pituitaire.

Déjà le Docteur DAVID dans l'observation de son jeune malade avait très justement noté que si dans ses grandes lignes cette symptomatologie était exacte, certains signes n'étaient pas d'une constance absolue. L'observation de MM. DEREUX, HARTMANN et LE BEAU et celle de la malade du Docteur DESVIGNES confirment certains éléments du diagnostic et permettent d'en préciser la symptomatologie.

Quand OLIVECRONA parle de « personne jeune », il faudrait spécifier de l'enfance à la quarantaine. Deux des malades ont respectivement onze ans (DAVID) et treize ans (CUSHING) ; ceux d'OLIVECRONA dix-neuf et vingt-sept ans et les trois autres entre trente et quarante ans.

L'évolution des troubles visuels est régulièrement lente et progressive. Si presque tous ces malades ont été opérés tardivement, cinq ans au moins après le début des troubles, chez le jeune malade du Docteur

DAVID, la chute de la vision fut particulièrement rapide comme on peut le constater dans l'observation rapportée fidèlement.

Nous ne pouvons donc juger, à priori, de l'évolution de cette affection; c'est pourquoi il importe de poser un diagnostic précoce permettant seul d'espérer un pronostic favorable.

Au point de vue radiologique, la malade du Docteur DESVIGNES présentait une selle turcique agrandie dans le sens antéro-postérieur, aspect en oméga, ainsi que des apophyses clinoïdes antérieures épaissies, signes plutôt en faveur d'un gliome du chiasma.

On retrouvait sensiblement le même aspect chez le malade de MM. DEREUX, HARTMANN et LE BEAU, ainsi qu'une condensation osseuse au niveau de la jonction sphéno-ethmoïdale se rencontrant surtout dans les méningiomes. Et l'élargissement de la gouttière optique et des trous optiques est loin d'être constant : ils sont de forme et de calibre normaux, dans l'observation du Docteur DAVID. Il semblerait donc que les signes radiologiques soient variables, en rapport vraisemblablement avec le degré de développement et d'envahissement de la tumeur.

L'absence complète de manifestations d'ordre pituitaire n'est pas aussi absolue que le dit OLIVECRONA. Même dans un cas de CUSHING, on note de petits signes: impuissance, irritabilité. Chez le malade du Docteur DAVID, sans parler d'infantilisme vrai, peut-être existe-t-il certains caractères d'un infantilisme fruste du type Lorain. Le malade des Docteur DEREUX, HARTMANN et LE BEAU présente une diminution de la puissance génitale, de l'obésité, une insuffisance du système pileux, et la malade du Docteur DESVIGNES, de la polydipsie et une polyphagie intermittente.

Ce qui ressort de l'ensemble de ces observations, c'est la place capitale qui revient à l'ophtalmologie dans l'établissement d'un diagnostic positif.

C'est l'ophtalmologiste qui reconnaît le syndrome chiasmatique. C'est à lui d'en reconnaître la nature tumorale et d'envoyer le malade au neuro-chirurgien. Ceci ne peut être, que grâce à une technique rigoureuse de l'examen oculaire.

Ces malades viennent en effet consulter la première fois, parce qu'ils se plaignent de céphalées ou de troubles visuels souvent imprécis, sans même qu'ils se plaignent d'une baisse nette de la vision. Ce n'est que par une prise correcte de l'acuité visuelle, un examen soigneux du fond d'œil et une étude serrée du champ visuel, avec schéma, étude non seulement qualitative, mais quantitative, que l'on mettra ces troubles en évidence. Et on trouvera souvent des modifications du champ visuel avant de constater une baisse de la vision; en présence d'une baisse de l'acuité visuelle, il est important d'en préciser la date de début et l'évolution. Le fond d'œil montrera une atrophie optique de type primitif.

Il est rare que les troubles soient d'emblée bilatéraux. Il est évidemment facile de reconnaître un syndrome chiasmatique en présence d'une atrophie optique à bords nets et d'une hémianopsie bi-temporale. Mais, en présence de troubles visuels asymétriques, çà l'est beaucoup moins. Il peut s'agir d'un malade chez qui l'on découvre, parfois au cours d'un examen fortuit, une cécité unilatérale, sans qu'il soit possible d'obtenir des renseignements précis sur son mode de formation. Et il convient alors de ne pas oublier qu'*une affection supra-sellaire peut ne se traduire pendant longtemps que par un trouble visuel unilatéral.* C'est là que l'étude du champ visuel prend toute son importance.

Est-il utile d'employer des tests colorés ? Il semble que les facteurs extrinsèques qui agissent sur le champ visuel des couleurs, soient plus nombreux que pour les tests blancs. Comme il est indispensable dans de tels cas de répéter les examens et ce, dans des conditions identiques, comme d'autre part on peut obtenir des renseignements très précis à l'aide d'index blancs de dimensions variables, l'emploi de tests colorés n'est pas une obligation.

Si pour obtenir des renseignements supplémentaires et pratiquer un examen complet, on emploie des tests colorés, « il est de première nécessité d'adopter un fond périmétrique gris et des tests de brillance égale au fond ».

L'étude des isoptères du champ visuel est indispensable au moyen d'index plus ou moins grands, de tests plus ou moins visibles. On peut découvrir une encoche bi-temporale plus ou moins étendue pour des tests plus petits. Et nous serons alors en droit de dire qu'un pareil schéma a la valeur d'une hémianopsie en quadrant ou d'une hémiachromatopsie, valeur d'autant plus importante, que de l'autre côté, il y aura une amputation de la moitié temporale du champ visuel, ou persistance de la vision dans la région centrale et un seul quadrant nasal, inférieur en général.

Les autres symptômes oculaires sont généralement muets : peu ou pas de modifications pupillaires; parfois une diplopie passagère, un nystagmus dans le regard extrême, mais de toute façon, signes non pathognomoniques.

En présence d'un tel syndrome chiasmatique, on se doit d'en préciser la nature, et ne pas se contenter de prescrire un traitement mercuriel ou anti-syphilitique quelconque, comme on pouvait peut-être le faire tant qu'il n'existait pas de traitement effectif des tumeurs comprimant le chiasma.

Il faut rechercher tous les signes d'hypertension intra-crânienne. On ne note que quelques signes frustes, des céphalées, sus-orbitales ou frontales le plus souvent, sans horaire fixe, plutôt diurnes, parfois hémicrâniennes.

Seul le malade du Docteur DAVID a présenté des vomissements. Aucun des crises comitiales, des vertiges. Parfois des obnubilations visuelles passagères, à la suite d'efforts.

Les signes de participation des régions voisines sont peu marqués. Pas d'anosmie, pas de signes frontaux : ni ataxie, ni aphasie, ni paralysie faciale centrale. Pas de troubles mentaux.

On peut trouver quelques signes infundibulo-tubériens :

soit des altérations morphologiques : taille, adiposité, phanères, caractères sexuels secondaires; soit des troubles du métabolisme : polyphagie, polydipsie. Pas de polyurie, de glycosurie ou d'augmentation de la tolérance hydro-carbonée.

soit des modifications de l'activité du malade : somnolence, troubles des règles, troubles génitaux, troubles endocriniens.

Ces signes, si l'on en trouve, restent toujours au second plan et ne dominent jamais la scène. On pourra rechercher également des signes pyramidaux, thalamiques, cérébelleux. En cas de nystagmus spontané sur deux yeux à acuité visuelle très faible ou très inégale, il n'y aura pas lieu naturellement d'en faire une manifestation cérébelleuse ou labyrinthique.

Les signes radiologiques, que nous avons vu plus haut, ne peuvent se baser que sur des clichés corrects, bien centrés sur des malades en bonne position et une interprétation exigeant une connaissance parfaite de la région sellaire.

Ce n'est qu'après un examen complet du malade que nous pourrons établir l'existence d'un syndrome chiasmatique d'origine tumorale. Nous aurons éliminé rapidement au passage en cas de cécité plus ou moins complète unilatérale :

— une amblyopie congénitale, par l'examen du fond d'œil, du champ visuel, l'anamnèse et l'évolution des troubles visuels;

— une atteinte Σ (examens de laboratoire, examen général) ;

— une sclérose en plaques (évolution par poussées, dissociation B. W.-benjoin dans le L. C. R., modifications discrètes des réflexes cutanés) ;

— les névrites optiques, toxiques et autres, par une étude précise du champ visuel (scotome central ajouté au rétrécissement temporal) et l'atrophie optique ne reste pas longtemps isolée;

— les affections de voisinage, sinusites latentes sphéno-ethmoïdales (examen O. R. L.).

Les affections pseudo-tumorales, kyste hydatique ou anévrisme de la carotide interne sur le bord latéral du chiasma qui peut provoquer une cécité du côté malade, le champ visuel du côté sain demeurant normal ou présentant des défauts variés, avec une pâleur pupillaire ou une atrophie optique primitive, sont exceptionnelles. CUSHING a justement insisté sur l'hypertension artérielle et les petits ictus qui semblent accompagner le développement de cette affection supra-sellaire.

Une fois établie, la nature tumorale de l'affection, est-il possible de reconnaître un cholestéatome supra-sellaire ? Comme le dit très bien DAVID « la symptomatologie des cholestéatomes mérite d'être connue, car elle pose souvent le diagnostic des syndromes chiasmatiques d'origine tumorale avec selle turcique normale », ou sub-normale.

Chez l'enfant, l'association de ces trois signes : céphalées, baisse de la vision, syndrome chiasmatique font immédiatement penser à un *crânio-pharyngiome.* Mais on ne trouve pas de signes nets hypophysaires, ni de calcifications supra-sellaires, bien que ce dernier signe ne soit pas pathognomonique. Les maux de tête sont généralement plus violents, il y a possibilité de stase, de scotomes centraux ou céco-centraux, et c'est souvent l'hypertension intra-crânienne qui révèle l'affection.

Il sera parfois difficile d'éliminer un *gliome du chiasma,* en raison des lésions radiologiques des trous optiques et de l'aspect de selle en gourde. Il faut rechercher les stigmates cutanés de neuro-fibromatose, et les rétrécissements irréguliers du champ visuel à prédominance hémianopsique, mais avec des encoches atypiques.

Chez l'adulte, outre le gliome du chiasma, il faut penser à un *adénome hypophysaire,* non pas dans sa situation habituelle, mais s'échappant de la selle avant d'augmenter de volume. Diagnostic difficile, car, comme l'a montré CUSHING, outre l'absence de manifestations radiologiques sellaires, il ne s'accompagne pas ou seulement tardivement de signes d'hypopituitarisme. Le syndrome chiasmatique demeure pendant longtemps le seul symptôme. Mais le rétrécissement du champ visuel peut déborder au-delà du champ temporal et se rapprocher du type du rétrécissement concentrique. Le faisceau maculaire peut être touché initialement, ce qui détermine un scotome central souvent unilatéral.

Pour CUSHING, on doit penser à un *méningiome supra-sellaire,* chaque fois que l'on relève l'existence d'une hémianopsie bi-temporale avec atrophie optique primitive, sans signes hypophysaires ni altérations physiologiques. Si un tel tableau clinique se présente chez un adulte d'une quarantaine d'années, la confusion est

quasi-inévitable. Mais les méningiomes surviennent en général plus tardivement, vers la cinquantaine, il y a possibilité d'un œdème surajouté, à l'atrophie optique et fréquence des altérations radiologiques (Docteur L. GUILLAUMAT).

Le diagnostic est également très difficile d'avec les syndromes chiasmatiques d'origine inflammatoire, particulièrement l'*arachnoïdite opto-chiasmatique* qui lui ressemble à s'y méprendre sur les plans clinique et radiologique. Les antécédents de traumatisme ou infection de voisinage, un terrain Σ, une évolution par poussées, et des schémas périmétriques atypiques doivent y faire songer.

De toute façon, pratiquement, en présence d'un tel syndrome ophtalmologique dont l'étiologie reste douteuse, seule l'exploration du chiasma s'impose, et par la même voie trans-frontale.

Le *traitement* des cholestéatomes supra-sellaires est uniquement neuro-chirurgical, par voie trans-frontale. On dégage la tumeur, on incise la coque, on curette l'intérieur. L'extirpation totale de la paroi est généralement impossible, en raison de l'adhérence très marquée de la capsule aux nerfs optiques, au chiasma et aux gros vaisseaux de la base. De ce fait, la libération des nerfs optiques et du chiasma est difficile et incomplète.

La seule complication post-opératoire s'étant produite dans un cas d'OLIVECRONA est une nécrobiose aseptique ayant nécessité une réintervention.

Le pronostic vital est bon — aucun décès sur les sept cas opérés —. Les complications tardives sont peu probables, on ne retrouve aucune récidive. Il est vrai qu'il est bien tôt encore pour tirer des conclusions du dernier cas et, pour le malade de MM. DEREUX et HART-

MANN, aucune nouvelle après sa sortie de l'hôpital; par contre, les résultats fonctionnels sont loin d'être brillants. On n'assiste guère à une récupération de la fonction visuelle : ni du champ, ni de l'acuité. Si les malades arrivent aveugles, ils repartent guéris, mais aveugles. Ce n'est que grâce à un diagnostic plus précoce, suivi d'une intervention neuro-chirurgicale immédiate, que l'on pourra obtenir des résultats satisfaisants et pour le malade et pour le médecin.

CONCLUSIONS

Les cholestéatomes affectent rarement une disposition supra-sellaire. Il n'en existe actuellement que sept cas vérifiés opératoirement.

Ils se caractérisent par :

— une atrophie optique primitive de développement excessivement lent, avec hémianopsie bi-temporale;

— l'âge relativement jeune des sujets.

Mais s'il est admis, comme le dit BAILEY, que « les cholestéatomes donnent des symptômes, quand ils en donnant, à l'âge adulte », il convient de noter que deux observations concernent des enfants âgés respectivemennt de onze et treize ans et que le malade le plus âgé ne dépasse pas quarante ans. Et chez l'enfant de onze ans (Docteur DAVID), la baisse de la vision a été particulièrement rapide. En outre, les troubles visuels sont rarement d'emblée bilatéraux.

Pour H. OLIVECRONA (1932), les cholestéatomes supra-sellaires se caractériseraient également par :

— une selle turcique essentiellement normale, mais avec agrandissement de la gouttière optique et des trous optiques;

— une complète absence de manifestations d'ordre pituitaire.

Mais ces signes ne nous paraissent pas d'une constance absolue.

Dans l'observation des Docteurs DEREUX-HARTMANN et LE BEAU et celle du Docteur DESVIGNES, on trouve une selle turcique agrandie, ayant un aspect de selle en oméga. Dans le premier cas, les apophyses clinoïdes sont amincies et on note une condensation osseuse au niveau de la jonction sphéno-ethmoïdale. D'autre part, les trous optiques sont de forme et de calibre normaux dans l'observation du Docteur DAVID.

Et les trois derniers cas publiés montrent divers troubles frustes de la série infundibulo-hypophysaire.

Dans le cas du Docteur DAVID, l'enfant est petit, avec ectopie testiculaire bilatérale et on note une somnolence marquée. Dans le cas des Docteurs DEREUX-HARTMANN et LE BEAU : un apragmatisme sexuel, une légère obésité, une insuffisance du système pileux. La malade des Docteurs DESVIGNES et BRUN présente une polydipsie, une polyphagie intermittente, une frigidité complète et, en outre, des accès dépressifs et de l'irritabilité.

— Le traitement est uniquement neuro-chirurgical : extirpation du cholestéatome la plus complète possible, par voie trans-frontale, rendue parfois difficile par l'adhérence souvent très marquée de la capsule aux nerfs optiques, au chiasma et aux gros vaisseaux de la base, « ce qui rend la libération des nerfs optiques et du chiasma difficile et incomplète ».

— Le pronostic vital est bon. On ne retrouve qu'une seule fois une nécrobiose aseptique post-opératoire ayant nécessité une réintervention. Les complications tardives sont peu probables.

Malheureusement, on n'assiste guère à une récupération fonctionnelle satisfaisante, ni du champ visuel, ni de l'acuité.

Il faut souhaiter qu'un diagnostic précoce permette d'intervenir suffisamment tôt pour améliorer ce sombre pronostic. D'autant plus, qu'actuellement, l'exploration

chiasmatique est pratique courante en neuro-chirurgie : « L'exploration chiasmatique est en neuro-chirurgie ce qu'est l'appendicite en chirurgie générale », même dans les cas où les signes cliniques sont en faveur d'un gliome du chiasma, il faut recourir à cette exploration qui pourra renverser le diagnostic, le traitement et le pronostic.

Et c'est à l'ophtalmologiste qu'il revient de sonner à temps la cloche d'alarme neuro-chirurgicale.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
VELTER

Vu et Permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

BAILEY (P.). — Tumeurs perlées de Cruveilhier. (*Archives of Surgery, Gynecology and Obstetrical*, octobre 1920, pp. 390-402).

— Futher observations of pearly tumors. (*Archives of Surgery*, mars 1924, vol. 8, pp. 254-534).

CHATEAU (Robert). — Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe. (*Thèse*, Paris, 1945, n° 738).

DAVID (M.), LACROIX (A.), THIEFFRY (S.) et BRUN (M.). — Cholestéatome supra-sellaire. (*Revue Neurologique*, t. 65, février 1936, pp. 379-389).

DESVIGNES (P.), BRUN (M.), BOUNES (G.-C.). — Un nouveau cas de cholestéatome supra-sellaire. (*Revue Neurologique*, novembre 1947).

DEREUX (J.), HARTMANN (E.) et LE BEAU. — Cholestéatome supra-sellaire. (*Bull. et Mém. de la Sté Méd. des Hôpitaux*, n° 31, 23 novembre 1937, pp. 1422-1426).

GUILLAUMAT (Louis, Gabriel). — Les méningiomes supra-sellaires. Contribution à l'étude du syndrome chiasmatique. (*Thèse*, Paris, 1937, n° 301).

GUILLAUME (J.) et SIGWALD (J.). — Diagnostic neuro-chirurgical. 1 volume, Presses Universitaires de France, 1947.

HARTMANN (E.) et DAVID (M.). — Les affections des voies optiques centrales ; affections du chiasma. (*Traité d'Ophtalmologie*, tome VI, pp. 877-902).

Olivecrona (H.). — On supra sellar cholesteatomas. Brain, vol. 55, part. 1, p. 122, 1932.

Velter (E.). — Séméiologie des troubles oculaires dans les affections du système nerveux central. (*Traité d'Ophtalmologie*, tome VII, pp. 271-320).

Vincent (Clovis) et Puech (P.). — Diagnostic neuro-chirurgical des affections des régions chiasmatique et sellaire. (*Traité d'Ophtalmologie*, tome VII, pp. 321-359).

R. Foulon, Imprimeur, 29, rue Deparcieux — Paris XIV[e]